

## INTRODUÇÃO

Os tumores desmóides são uma complicação frequente na polipose adenomatosa familiar (PAF) e associam-se a morbimortalidade importante.<sup>1</sup> Existem múltiplos factores de risco identificados para o seu desenvolvimento, em particular cirurgia abdominal prévia<sup>2</sup>, não estando ainda esclarecido se há diferenças entre abordagem laparoscópica em comparação com laparotomia.

**Objectivo:** Determinar os factores preditivos de surgimento de tumores desmóides em doentes com PAF

## MATERIAL/MÉTODOS

Estudo unicêntrico retrospectivo de uma população de doentes com PAF.

## RESULTADOS

**Participantes**

Foram incluídos 45 doentes com PAF, 39 (87%) com PAF clássica. A idade média de diagnóstico foi de 22 anos e 39 (87%) doentes tinham mutação do gene APC identificada. Seis doentes (13.3%) desenvolveram tumores desmóides num seguimento médio de 13 anos.

**Caracterização dos tumores desmóides**

os tumores apresentaram-se com dimensões médias de 5cm (±1.87) e em 4 (67%) casos eram múltiplos (2 a 4). Todos foram abdominais (3 intra-abdominais, 2 da parede e 1 em ambas as localizações). Três doentes foram submetidos a tratamento sistémico e 5 a exérese cirúrgica. Verificou-se um óbito relacionado com complicações de tumor desmóide.

**Caracterização dos doentes que desenvolveram desmóides**

Todos os doentes com tumor desmóide tinham mutação identificada, fenótipo de PAF clássica e colectomia total prévia. Nenhum doente não-colectomizado desenvolveu desmóide. O tempo mediano desde a colectomia até ao diagnóstico de desmóide foi de 2.5 anos (âmbito 1-12). Não se observaram diferenças significativas na incidência de tumores desmóides entre doentes submetidos a lapatorotomia vs laparoscopia (16.7% vs 12.5%, p=1). Todos os doentes tinham reconstrução com bolsa ileorrectal, 4 tiveram ileostomia derivativa e 4 tinham história familiar positiva, mas estes factores não se associaram significativamente com a presença de desmóide. Na colectomia, nenhum doente teve complicações cirúrgicas ou necessidade de reintervenção. Indivíduos com tumor desmóide tiveram um número significativamente superior de cirurgias abdominais (4.83 vs 1.92, p<0.0001).

Tabela 1. Características clínicas dos doentes com FAP com e sem tumores desmóides.

		Desmóide (n=6)	Sem desmóide (n=39)	
Sexo, n (%)	Masculino	2 (9)	20 (91)	p=0.6
	Feminino	4 (17)	19 (83)	
Fenótipo, n (%)	PAF clássica	6 (15)	33 (85)	p=0.6
	PAF atenuada	0	6 (100)	
	Mutação não identificada, n (%)	0	5 (100)	p=1
	Idade da primeira cirurgia, média ± DP	34 ± 14	25 ± 7	p=0.14
Tipo de cirurgia, n (%)	IR com bolsa	6 (30)	20 (70)	p=0.4
	IR simples	0	9 (100)	
	Ileostomia	0	3 (100)	
Cirurgia, n (%)	Laparotomia	5 (17)	25 (83)	p=1
	Laparoscopia	1 (13)	7 (87)	
	Complicações cirúrgicas, n (%)	0	3 (100)	p=1
	Reintervenção, n (%)	1 (100)	0	p=1
	Dias de internamento, média ± DP	10.6 ± 4	11.2 ± 6	p=0.8
	Ileostomia derivativa	4 (27)	11 (73)	p=0.4
	Cirurgias abdominais, média ± DP	4.83 ± 3	1.9 ± 1	p<0.001

Legenda: DP, desvio-padrão.

## CONCLUSÕES

A predição, prevenção e tratamento de tumores desmóides permanece difícil. Não foi possível identificar factores preditores de desmóides nesta coorte para além da conhecida associação com cirurgia abdominal mas estudos futuros com maiores amostras são prementes.

## REFERÊNCIAS

1.

Marquis et al. Desmoid Tumors in Familial Adenomatous Polyposis. Anticancer Res. 2017 Jul;37(7):3357-3366.

2.

Nieuwenhuis et al. Family history, surgery, and APC mutation are risk factors for desmoid tumors in familial adenomatous polyposis: an international cohort study. Dis Colon Rectum. 2011 Oct;54(10):1229-34